Aus der Königl. Psychiatrischen- und Nervenklinik zu Kiel.

Stanford University Library
MAY
23
1904

Ein Fall von Syringomyelie mit Cheiromegalie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Edmund Straeten,

approb. Arzt aus Wankum.

Kiel 1903.

Druck von H. Fiencke.

Aus der Königl. Psychiatrischen- und Nervenklinik zu Kiel.

Ein Fall von Syringomyelie mit Cheiromegalie.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Edmund Straeten,

approb. Arzt aus Wankum.

Kiel 1903.

Druck von H. Fiencke.

No. 13.

Rektoratsjahr 1903/1904.

Referent: Dr. **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Fischer,**
z. Z. Dekan.

Seinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet

vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153522_0131

Angaben über das Vorkommen von Höhlen und klaffenden Kanälen im Rückenmark liegen schon aus dem sechszehnten, siebzehnten und zahlreicher aus dem achtzehnten Jahrhundert vor. Die ältesten Sektionsbefunde über einen erweiterten Cervicalkanal scheinen aus dem Jahre 1564 von Etienne zu stammen. Dieser Autor berichtet, „dass man in der Substanz des Rückenmarks in der Mitte desselben, wenn man es nach dem Faden gespalten und zerschnitten hat, eine deutliche Höhlung findet, welche gleichsam als Ventrikel desselben erscheint. In dieser Höhlung ist enthalten eine gewisse wässrige, rötliche Flüssigkeit, ein wenig flüssiger als diejenige der vorderen Hirnventrikel."

Im Jahre 1868 beobachtete Brunner einen Fall von Höhlenbildung im Rückenmarke mit spina bifida bei einem neugeborenen Mädchen, bei welchem die Obduktion einen Hydrocephalus ergab. Das Rückenmark „war in der Mitte perforiert und das Loch mit Wasser angefüllt." Ähnliche Angaben finden sich bei Piccolhuomini, Morgagni, Santorini, Portal und Bullier. Der Name „Syringomyelie" wurde von Olivier d'Angers in die Medizin eingeführt. Er war der Meinung, dass ein persistierender Centralkanal ein pathologischer Befund, eine Hemmungsbildung sei. Olivier sprach sich scharf gegen Etienne aus, der die Anschauung vertrat, ein Centralkanal befinde sich konstant im Rückenmark.

Die Untersuchungen von Stilling und Waldeyer wiesen die Unrichtigkeit dieser Anschauungen nach und

stellten die Hypothese auf, dass die Höhle aus dem abnorm weiten Centralkanal hervorginge. Die ersten klinischen Beobachtungen, welche auf Syringomyelie schliessen lassen, finden sich bei Landau, Nonat, Lenhossek und Hull. Duchenne beschreibt Fälle von progressiver Muskelatrophie, die sich nicht mit den gewöhnlichen Beobachtungen deckten. Er fand bei einigen Patienten die Sensibilität soweit herabgesetzt, dass sie weder die stärksten elektrischen Ströme noch das ferrum candens verspürten. Ähnliche Beobachtungen machten Schueppel und Steudener.

Während das klinische Bild lange Zeit auf demselben Standpunkte verblieb, hatte die Pathologie dieser Erkrankung wesentliche Fortschritte gemacht. Hallopeau und Clarke versuchten zuerst den Beweis zu führen, dass die Höhlenbildung unabhängig vom Centralkanal im vorher gesunden Rückenmark entstehen könnte. Als ursächliches Moment dieser Höhlenbildung beschuldigte Clarke den körnigen Zerfall der Rückenmarkssubstanz. Hallopeau vertrat die Anschauung, dass ein chronisch-myelitischer Process die Höhlenbildung veranlassen könne. Ihm schlossen sich Charcot und Joffroy an.

Grimm stellte zuerst die Hypothese auf, dass die Höhlenbildung auf den Zerfall geschwulstartiger Neubildungen zurückzuführen sei. Genauer formuliert wurde diese Hypothese noch von Simon und Schultze. In derselben Zeitperiode wurden von Virchow und später auch von Leyden die entwicklungsgeschichtlichen Anomalien für die Höhlenbildung in den Vordergrund gestellt. Es bildeten sich nun zwei Parteien, welche ziemlich lebhaft die Streitfrage diskutierten: sind derartige Höhlen intra vitam durch tumorartige Wucherung der Glia und nachträglichen Zerfall der Neubildung entstanden, oder liegt eine congenitale Bildungsstörung vor, welche die Praedisposition zu einer mit fortschreitender Atrophie des Markes verbundenen Erweiterung des Centralkanals geschaffen hat? Mehrere Jahre währte dieser Streit, der ziemlich heftig geführt wurde. Unterdessen trat Langhans mit einer ganz neuen Theorie hervor. Er führte als Ursache an für die Spaltbildung in

der Rückenmarkssubstanz die abnorme Drucksteigerung im knöchernen Spinalkanale infolge von Stauung des Liquor cerebrospinalis. Diese Theorie fand aber nur wenig Anhänger und ist jetzt fast ganz verlassen.

Im Jahre 1882 gelang es Schultze, die Streitfrage zu lösen. Er trat als Vermittler zwischen der Leydenschen und Simonschen Theorie auf. Die grosse Mehrzahl leitet er aus einer primären Gliawucherung mit sekundärem Zerfall und Höhlenbildung her. Er sprach dieser Wucherung eine tumorähnliche Beschaffenheit zu und belegte sie mit dem Namen Gliose, zum Unterschied von den mehr lokalen circumscripten Gliombildungen. Wenn Schultze auch die Allgemeingültigkeit der Leydenschen Anschauung bestritt, so räumte er ihr doch eine grosse Anzahl von Fällen ein. Die Ansicht Schultzes drang durch, zumal sich ihm Kahler sogleich anschloss. Jetzt hat diese Anschauung allgemeine Gültigkeit. Strümpell schreibt in seinem bekannten Lehrbuche: „Die centrale Gliose hat die ausgesprochene Tendenz zum Zerfall und somit zur Bildung sekundärer Höhlen, welche mit dem Centralkanal verschmolzen oder auch neben demselben bestehen und in vielfachen Verzweigungen und Ausbuchtungen sich der Länge nach in den centralen Rückenmarksteilen ausdehnen können. Dabei verhält sich der Centralkanal fast niemals normal, er ist meist erweitert, zeigt mannigfache Ausbuchtungen, Verdopplung und dergl., lauter Umstände, welche darauf hinweisen, dass auch bei der Entstehung der Syringomyelie und der centralen Gliose Entwicklungsstörungen in Betracht kommen."

Die pathologischen Veränderungen des Rückenmarks und seiner Häute sind bei der Syringomyelie sehr mannigfach. Der Duralsack ist meist nicht aufgetrieben. Findet man eine stärkere Auftreibung, so muss man annehmen, dass es sich um keine der gewöhnlichen Formen der Syringomyelie handelt, oder dass zum mindesten eine Complication der letzteren vorliegt. Meist wird es sich dann um echte Tumorbildung handeln oder um Pachymeningitis hypertrophica mit Höhlenbildung. Die Dura selbst ist häufig verdickt, hart, gelblich

verfärbt; makroskopisch wahrnehmbare Blutungen sind meist nicht vorhanden. Arachnoidea und Pia zeigen ebenfalls Verdickungen, die als Produkte einer chronischen Entzündung aufzufassen sind. Das Rückenmark selbst ist bei der äusseren Betrachtung entweder gar nicht verändert, oder es finden sich geringe Anschwellungen namentlich im Halsmark. Beim Betasten hat man häufig das Gefühl, als ob das Organ in eine Röhre verwandelt wäre; auch Fluktuation ist häufig nachzuweisen. In vielen Fällen erscheint die Medulla spinalis auffallend platt und breit. Der Schwund der Rückenmarksubstanz ist dann ein auffallend grosser. Der Bulbus des Rückenmarks kann ebenfalls stark atrophisch sein, er erscheint plattgedrückt und kann ein geradezu vierkantiges Aussehen haben.

Legt man mehrere Schnitte durch das Rückenmark, so findet man nicht selten als erste makroskopisch erkennbare Abweichung das Auftreten rötlich schimmernder Flecke in den Hinterhörnern, die erst nur sehr klein sind, bei weiteren Schnitten aber sehr schnell an Ausdehnung zunehmen. Bald erscheint auch eine Höhle, die einen sehr wechselnden Umfang besitzt und so gross sein kann, dass sie Platz genug bietet für die Kuppe eines kleinen Fingers. Die Ausdehnung der Höhle ist vorwiegend der Längsrichtung des Rückenmarks entsprechend. Es kann sich ein einziger Hohlraum vom Filum terminale bis zur Medulla oblongata erstrecken. Diese Höhle kann nun auch an verschiedenen Stellen mit dem Centralkanal, der häufig deutliche Ausbuchtungen zeigt, communicieren. Nicht selten ist die Höhle plötzlich verschwunden, um einige cm tiefer unten wiederum aufzutauchen. Die Wand der Höhle ist meist glatt und glänzend. Der Inhalt ist bald dünnflüssig, bald von mehr breiiger Consistenz und dann milchig getrübt. Der Sitz der Höhle ist häufig ein centraler, die vordere Commissur bleibt meist vollkommen verschont. Manchmal findet man die Höhle auch in den Hintersträngen oder in einem Hinterhorn.

Mikroskopisch findet man um die Höhlenbildung herum das neugebildete, aussen noch in Wucherung, centralwärts in Zerfall begriffene Gewebe. Bei stärkerer Vergrösserung

ergiebt die Untersuchung eine dichte Anhäufung von Gliafasern und Gliakernen, welche im Bereiche der erheblichsten Wucherung die nervösen Elemente mehr oder weniger zur Destruktion gebracht haben. Die Gefässe haben im Gliagewebe verdickte Wandungen, ihr Lumen ist sehr verengt. Der Hohlraum des Rückenmarks ist bald ohne Nebenausbuchtung, bald giebt es Nebenhöhlen zweiten und dritten Ranges, welche mit der Haupthöhle in Communication stehen. Fast immer führen auch kleine Gänge zum Centralkanal. Manchmal sind auch im Hohlraum polypöse Gewebszapfen gefunden worden, die nur an wenigen Stellen mit der Wand in Zusammenhang standen.

Über die Ätiologie für das Zustandekommen spinaler Höhlenbildung sind in letzter Zeit eingehendere Untersuchungen angestellt worden. Wenn auch als letztes ätiologisches Moment wahrscheinlich immer eine fehlerhafte angeborene Veranlagung des Rückenmarks in Betracht kommt, so muss doch zugegeben werden, dass es viele Gelegenheitsursuchen giebt.

Schultze führt als Gelegenheitsursache eine Haematomyelie infolge eines Geburtstraumas an. Viele Patienten führen den Beginn ihres Leidens auf ein Trauma, einen Fall aus beträchtlicher Höhe oder Stoss gegen die Wirbelsäule zurück. Die Beziehungen zwischen Trauma und Syringomyelie sind namentlich von Schultze, Hoffmann, Schlesinger und Mies ausführlich erörtert worden. Huismanns, Stein und Eulenburg haben die Frage aufgeworfen, ob nicht eine periphere Verletzung auf dem Wege einer aufsteigenden Neuritis eine Syringomyelie erzeugen könne, da mehrmals nach peripheren Verletzungen diese Rückenmarkserkrankung auftrat. Sehr häufig wurde beobachtet, dass nach einer schweren Verletzung die Krankheit schnellere Fortschritte machte. Wahrscheinlich führten die Verletzungen zu Gefässzerreissungen mit Blutung und nachträglicher Bildung nekrotischer Herde und Cysten. Die Gliawucherung der Cystenwand gab dann den Ausgangspunkt für die progressive Gliose.

Von den akuten Infectionskrankheiten verdienen haupt-

sächlich Typhus abdominalis, Gelenkrheumatismus und gewiss auch die Influenza Erwähnung. Mies beschreibt einen Fall, wo Zinkvergiftung die Syringomyelie ausgelöst haben konnte.

Als wichtigster Faktor bei der Entstehung unserer Erkrankung scheint die Lues aufgestellt werden zu müssen. Bei sehr vielen Fällen, die in der Litteratur aufgezählt sind, namentlich in den Dissertationen aus der Klinik Jollys konnte eine syphilitische Infection sicher nachgewiesen werden.

Welche Rolle der heriditären oder familiären Disposition zukommt, ist noch unentschieden. Preobrajenski beobachtete in Moskau drei Fälle erblicher Syringomyelie bei einem Manne von 65 Jahren und dessen beiden Töchtern von 32 und 18 Jahren.

Die Syringomyelie ist eine ziemlich häufig vorkommende Rückenmarkserkrankung. Nach Tabes, Lues und Compressionserscheinungen des Rückenmarkes rangiert gleich die Syringomyelie in gleicher Reihe mit der multiplen Sklerose. In Bezug auf Alter und Geschlecht ist es auffallend, dass weit mehr Männer als Frauen erkranken. Die meisten Kranken stehen im Alter von 15—35 Jahren; in den ersten drei Lebensjahren ist die Erkrankung sehr selten, noch seltener nach dem 60. Lebensjahre.

Die klinische Diagnose, „Syringomyelie“ wurde zum ersten Male von Schultze gestellt auf Grund einer degenerativen Muskelatrophie der oberen Extremitäten und ausgesprochener Sensibilitätsstörungen, namentlich des Schmerz- und Temperatursinns. Die Diagnose konnte bald nachher durch die ausgeführte Sektion bestätigt werden. Auf Grund dieser Untersuchung folgten Arbeiten von Kahler, Gerhardt, Bernhardt, Oppenheim, Hoffmann, Remak, Charcot und zahlreichen andern Autoren. Das klinische Bild ist jetzt bei der Syringomyelie so genau praecisiert, dass die Diagnose fast immer bestimmt gestellt werden kann. Nach Schlesinger ist das klinische Bild der Syringomyelie „im wesentlichen charakterisiert durch mannig-

fache Störungen centralen Ursprungs motorischer, sensibler, trophischer und sekretorischer Natur von verschiedener Intensität und Ausdehnung, durch den häufigen Hinzutritt überwiegend halbseitiger Bulbärsymptome und die fast konstante Alteration der Sehnenreflexe. Störungen von Seiten des Mastdarms und der Blase sind seltener. Unter den sensiblen Anomalien treten besonders oft die des Schmerz- und Temperatursinns hervor."

Alle klinischen Erscheinungen, die sich mehr oder weniger häufig bei Syringomyelie finden, aufzuzählen, kann nicht im Rahmen dieser kurzen Arbeit liegen. Hier sollen nur die trophischen Störungen, die Veränderungen der Haut, des Unterhautzellgewebes, der Knochen und Gelenke und namentlich die Grössenzunahme und Verkleinerung einzelner Körperabschnitte genauer beschrieben werden.

Nächst der Tabes ist gewiss die Syringomyelie, welche die Abhängigkeit gewisser Veränderungen in den Geweben von dem Einflusse des Nervensystems am deutlichsten zeigt. Die Ursache dieser trophischen Störungen ist nicht mit Sicherheit nachgewiesen. Es ist noch unentschieden, in wieweit die oft gefundenen Erkrankungen der peripheren Nerven bei der Entstehung derselben von Einfluss sind. Während Déjérine und Bernhardt den peripheren Nervenveränderungen eine gewisse selbständige Bedeutung bei dem Zustandekommen der trophischen Störungen zuschreiben, vertritt Hoffmann die Ansicht, dass die Gliosis des Rückenmarks selbst die Ursache der Veränderungen an Haut und Knochensystem sei.

Die trophischen Störungen der Haut gehören zu den häufigsten und nicht selten zu den quälendsten Veränderungen im Verlaufe einer Syringomyelie. Mit Vorliebe werden die obern Extremitäten befallen. Die vasomotorische Erregbarkeit der Haut ist zuweilen so sehr gesteigert, dass dieselbe das bekannte Bild des homme autographique zeigt. Seltener findet man kleinere oder grössere rote Flecken, deren Färbung dem Fingerdrucke nicht standhält. Die passive Hyperaemie ist ein recht häufiges Symptom, welches bisweilen

schon zu den initialen Erscheinungen der Krankheit gehört. Sie ist fast ausnahmslos auf die Extremitäten, nicht selten sogar auf die gipfelnden Teile einer Extremität beschränkt. Die Haut ist an den betroffenen Teilen blaurot, manchmal auch schwarzblau verfärbt; infolge eingestreuter roter Flecken kann sie auch ein marmoriertes Aussehen erhalten.

Alterationen der Schweissabsonderung sind bei der Syringomyelie ein recht häufiges Vorkommnis. Es kann sich handeln um eine Hyperidrosis, Anhidrosis oder parodoxe Schweissreaktion. Bald ist die Hyperidrosis nur auf eine Extremität oder den Kopf beschränkt, bald mehr oder weniger über den ganzen Körper verbreitet. Die Schweissstörungen entwickeln sich mit Vorliebe an den Extremitäten, welche Sensibilitätsstörungen aufweisen. Schlesinger beschreibt einen Fall, wo die rechte obere Körperhälfte und der rechte Arm stärker schwitzten, während die Hand sich vollkommen normal verhielt.

Von den akuten Entzündungen der Haut sind besonders Erytheme beobachtet worden, welche sich häufig durch Knötchenbildung und Blasenbildung auszeichneten. Noch viel häufiger sind die Angaben über Urticariaeruptionen. Anscheinend ohne jede Veranlassung treten ziemlich derbe, linsengrosse, rosenrote Quaddeln auf, die selbst bei Sensibilitätsstörungen der betreffenden Hautstellen, einen lebhaften Juckreiz hervorrufen können. Von den gewöhnlichen Formen unterscheidet sich diese Urticaria nur durch ihre lokale Ausbreitung. In sehr seltenen Fällen wurde bei unkomplizierten Formen der Syringomyelie Herpes zoster beobachtet. Achard führt einen Fall mit Herpes zoster gangraenosus an.

Die Analgesie und Thermoanaesthesie, die bei Syringomyelie schon im Beginn der Erkrankung fast nie fehlen, geben zu häufigen Verbrennungen Veranlassung. Bald ist es ein heisser Pfeifenkopf, der die Gelegenheitsursache abgiebt, bald eine Cigarre, welche aus Versehen am brennenden Ende gehalten wurde, bald wurde ein heisses Bügeleisen

oder eine heisse Herdplatte unvorsichtiger Weise angefasst. Hände und Vorderarme erfahren naturgemäss die meisten Verletzungen. Schlesinger führt mehrere Fälle an, wo der Rücken der Sitz derartiger Verletzungen war. Die Kranken lehnten sich, offenbar durch Kälteparästhesien veranlasst, mit dem Rücken gegen den heissen Ofen.

Bedeutend seltener als über Verbrennungen finden sich Angaben über Erfrierungen in der Litteratur. Im Anschluss an Verbrennungen oder Verletzungen entstehen häufig Panaritien, erysipelatöse und phegmonöse Entzündungen, die im Verlaufe nicht von der Norm abweichen; nur äussern bei der Syringomyelie die Kranken keinerlei Schmerzen. Da die Panaritien auch dann häufig beobachtet wurden, wenn keine Sensibilitätsstörungen vorlagen, so muss die Erkrankung des Rückenmarkes mit den konsekutiven Circulationsstörungen an den Extremitäten für das Zustandekommen der Panaritien eine erhöhte Disposition abgeben. Als Ursache für das häufigere Auftreten des Decubitus muss man ebenfalls den Sitz der Erkrankung im Rückenmark anführen. Schwielige Verdickungen der Haut, besonders in der Hohlhand und an den Fingern, mit scharfrandigen Schrunden und Rissen, sind seltenere Befunde.

Gelenke und Knochen bieten bei der Syringomyelie recht interessante Veränderungen dar, wie ähnliche nur bei Tabes dorsalis angetroffen werden. Während bei Tabes mit Vorliebe die Gelenke der untern Extremitäten erkranken, sehen wir bei der Gliose des Rückenmarks fast stets die Arme und Hände befallen. Auffällig ist das erhebliche Überwiegen der Gelenkerkrankungen beim männlichen Geschlechte gegenüber dem weiblichen. Von hohem klinischen Interesse ist die Thatsache, dass das Gelenkleiden ein Frühsymptom der Krankheit sein kann. Welche Rolle dem Trauma als veranlassendes Moment zukommt, ist ungewiss. Es kann aber kein Zweifel bestehen, dass die Arthropathie nach einer Verletzung deutlich werden kann, oder eine akute Verschlimmerung erfährt. Der Beginn der Gelenkerkrankung ist meist ein ganz plötzlicher. In wenigen Stunden ist die

Gelenkkapsel durch einen gewaltigen Erguss prall gespannt. Die Schwellung kann auch auf die Umgebung des Gelenkes übergreifen, kann sogar die ganze Extremität betreffen. Der Erguss bleibt entweder stationär, oder er wird langsam resorbiert. In letzterem Falle erfolgt dann nach längerer Zeit wiederum ein Erguss ins Gelenk. Unterdessen entwickeln sich, auch während des Bestehens des Ergusses, umfangreiche Veränderungen, welche eine Deformität sowohl der knorpeligen Teile als auch der Gelenkkapsel herbeiführen. Meist besteht eine Combination atrophischer und hypertrophischer Arthropathie: Schwund der Gelenkknorpel einerseits, Zotten- und Knochenwucherung anderseits. Überwiegt die Wucherung, so entstehen Ankylosen, im andern Falle kommt es durch Erschlaffung der Kapsel und der Bänder zu Spontanluxationen. Der ganze Prozess erinnert an Arthritis deformans.

Die Knochenerkrankungen sind meist hypertrophischer Natur. Der Knochen ist mit dichten, kleinen osteophytischen Wucherungen besetzt. Einzelne Phalangen, einzelne Hand- oder Fusswurzelknochen können gewaltig hypertrophieren oder bedeutende Exostosen tragen. In der Nähe der Gelenke kommt es häufig zu Spontanfracturen, bei denen die Kranken keinerlei Schmerzen äussern.

Morvan und Bernhardt haben auf das häufige Vorkommen von Skoliose bei Syringomyelie hingewiesen. Bernhardt hat gefunden, dass 25 % aller Kranken eine Deviation der Wirbelsäule aufwiesen. Unter 78 Patienten fand Schlesinger 40mal Skoliosen (51%). Die Skoliose beginnt meist in der Brustwirbelsäule und ist häufig mit einer Kyphose kombiniert. Nur ganz vereinzelt findet man Lordose erwähnt. Häufig klagen die Kranken über mehr oder weniger grosse Steifigkeit der Wirbelsäule, verbunden mit Schmerzen, die ganz genau lokalisiert werden

Während hochgradige Muskelatrophien, namentlich der obern Extremitäten, ein sehr häufiger Befund bei der Syringomyelie sind, finden sich in der Litteratur nur sehr wenige Angaben über Atrophien anderer Körperteile. Lamacq erwähnt einen Fall von Syringomyelie mit Hemiatrophia

sinistra, wo nur die Weichteile atrophisch waren; hierdurch traten die Knochen auf der erkrankten Seite viel stärker hervor. Die Beschreibung eines ähnlichen Falles findet sich bei Dejerine. Schlesinger beschreibt einen Fall von Syringomyelie mit Hydrocephalus. Es bestand eine auffallende Verschiedenheit des Gesichtsskelettes. Das rechte Jochbein trat stärker hervor als das linke. Der linke Orbitalrand war flacher als der rechte, wodurch der Stand der Augen ein verschiedener erschien. Die Weichteile waren auf beiden Gesichtshälften gleich. Hödlemoser fand bei einem 59jährigen Manne mit ausgesprochenen Symptomen der Syringomyelie eine hochgradige Atrophie des Genitalapparates.

Hypertrophische Veränderungen finden sich bei der Syringomyelie viel häufiger als atrophische. In einem sehr bekannt gewordenen Falle hat Recklinghausen das gleichzeitige Vorkommen von Syringomyelie mit einer Grössenzunahme gipfelnder Teile beschrieben, welche als Akromegalie aufgefasst wurde. Auch Fischer beschreibt einen ähnlichen Fall. In letzter Zeit ist viel Material über diese Eigentümlichkeit bei Syringomyelie veröffentlicht worden.

In den meisten Fällen erkrankt nur eine Extremität. Das Dicken- und Breitenwachstum übertrifft das Längenwachstum häufig bedeutend. Die Vergrösserung kann gleichmässig sein und alle Teile betreffen, sowohl Knochen als auch Weichteile, oder sie ist unregelmässig. In letzterem Falle sind einzelne Finger oder Phalangen in höherem Grade betroffen als andere; mitunter zeigen nur die Weichteile oder nur die Knochen eine Volumszunahme. Die befallenen Extremitäten zeigen meist Residuen abgelaufener Entzündungsprozesse. Die Grössenzunahme wurde häufig im Beginn der Rückenmarkserkrankung festgestellt. Oft erfolgt die Grössenzunahme einzelner Glieder in ganz kurzer Zeit. Schlesinger beobachtete einen jungen Mann, bei dem in wenigen Monaten der Umfang einiger Finger um 1,5 cm zunahm, bei einem Arbeiter während derselben Zeit sogar um 2 cm. In beiden Fällen waren ausschliesslich die Knochen gewachsen. Auch eine ganze Extremität kann gleichmässig

hypertrophieren, dann ist aber die Kraft in den betreffenden Extremitäten meist erheblich herabgesetzt. Solche Fälle sind von Lunz, Fischer, Marie und andern beschrieben worden. Lunz erwähnt einen Fall von Syringomyelie mit akromegalistischen Erscheinungen bei einem 30 jährigen Patienten. Es handelte sich um eine Dickenzunahme der ganzen rechten obern Extremität, welche besonders im untern Drittel des Unterarms, im Handgelenk, in der Hand und an den Fingern in die Augen fiel. Die Röntgenaufnahme ergab gleichmässige Vergrösserung der Weichteile und Knochen. Die Kraft war im rechten Arme deutlich herabgesetzt. Es fanden sich vasomotorische Störungen in Form von blauroten Flecken und Kältegefühl in den Extremitäten. Marie beschreibt einen Fall, bei welchem der linke Fuss und die rechte Hand, einen andern Fall, bei dem zuerst die rechte Hand und einige Jahre später auch die linke Hand dick und unförmlich wurde.

Von Peterson, Recklinghausen, Bacci und andern wurden diese Grössenanomalien als Akromegalie und als eine Combination mit Syringomyelie aufgefasst. Marie hat beide Krankheiten scharf getrennt und bewiesen, dass beide nur die Grössenzunahme gemeinschaftlich haben. Während bei der Akromegalie alle Extremitäten Grössenzunahme zeigen, und namentlich die Hypertrophie des Gesichts nie fehlt, sind die Makrosomien bei der Syringomyelie stets partiell. Meist sind nur die Hände oder nur die Füsse, seltener nur eine Hand oder ein Fuss betroffen. Aber auch das Aussehen der vergrösserten Teile ist meist so verschieden, dass eine Verwechselung nicht gut möglich ist. In der Litteratur ist kein Fall aufgezählt, wo eine Combination beider Krankheiten sicher feststeht, stets fehlt die Grössenzunahme des Gesichtsskelettes. Für die Diagnose Akromegalie kommen hauptsächlich folgende Punkte in Betracht: Die Form der Nase und der Lippen, die Zunge und der weiche Gaumen, die gleichmässige Vergrösserung der Hände und der Füsse ohne Deformation, ohne besondere Änderung der Hautfarbe, die nie fehlende Grössenzunahme des Gesichtsskelettes. Schlesinger führt für die Grössenzunahme der

Extremitäten bei Syringomyelie und Akromegalie folgende differentialdiagnostische Merkmale an:

Akromegalie:	Syringomyelie:
Die Hände sind plump, die Finger gleichmässig vergrössert; zumeist findet ein erhebliches Längen- und Breitenwachstum statt.	Die Hände und Finger sind deformiert, nicht selten sind einzelne Finger auffallend verdickt, die Breitenzunahme übertrifft die Längenzunahme meist erheblich.
Haut zumeist nicht auffallend verändert.	Haut oft enorm verdickt, Schwielen- und Rhagadenbildung, Narben von überstandenen Panaritien.
Die Knochenverdickung betrifft alle Knochen des Handskelettes nahezu gleichförmig.	Die Knochenverdickung kann einzelne Knochen in ganz besonderem Maasse betreffen.
Gelenkveränderungen meist nicht vorhanden.	Häufig Arthropathien.
Die Vergrösserung erfolgt annähernd gleichzeitig an beiden obern und untern Extremitäten.	Die Grössenzunahme erfolgt nur an einer oder zwei Extremitäten.

Im Anschluss an diese Abhandlung sei es mir gestattet, einen Fall von Cheiromegalie bei Syringomyelie anzuführen.

Thaddäus G., 33 Jahre alt, aus Renschach bei Klosterwald (Hohenzollern).

Patient ist ein sehr grosser, schlank gebauter Mensch Ausserordentlich auffallend sind die enorm grossen Hände, weniger die Füsse. Die Hände sind beide tatzenförmig, cyanotisch, namentlich die linke, welche blaurot verfärbt aussieht und sich ganz kalt anfühlt. Vom Processus ulnae

bis zum Metacarpalgelenk an der rechten Hand werden 11 cm gemessen, ebenso links.

Die Messungen an den Fingern ergeben:

Länge des II. Fingers beiderseits 12 cm
„ „ III. „ „ 13 „
„ „ IV. „ „ 12½ „
„ „ V. „ rechts 11, links 10 cm.

Der Umfang des Metacarpalgelenks links 24 cm, rechts 25 cm.

Dicke des Mittelfingers an der Mittelphalange gemessen rechts 7,5 cm, links 7,2 cm, an der Grundphalange beiderseits 8 cm. Dicke des II. Fingers an der Mittelphalange beiderseits 7 cm, an der Grundphalange rechts 9 cm, links 8 cm. Umfang des Handgelenks rechts 20,2 cm, links 19,8 cm.

Beide Füsse sind blaurot verfärbt, nicht wesentlich verlängert. Das rechte Fussgelenk zeigt eine starke Verdickung auf der inneren Seite. Beide Füsse fühlen sich kühl an, Ulcerationen sind nicht vorhanden. Die subjektiven Klagen des Patienten beziehen sich auf ein Gefühl von Hitze in den Füssen, das bis zum Knöchel reicht. Wenn er eine Strecke gelaufen hat, ist es, als ob er keine Kraft mehr in den Füssen hätte, und als ob diese oberhalb der Knöchel abgebrochen wären. An den Händen ist ihm in letzter Zeit die Schwellung sehr unangenehm gewesen, sodass sie bei Bewegungen sehr unbeholfen waren. Schon seit zwei Jahren hat er das Gefühl von Schwäche im ganzen Körper. Am Schädel sind keine Deformitäten. Die Lidspalten sind beiderseits gleich gross, nicht verengt. Die Pupillen reagieren sehr prompt auf Licht. Die Augenbewegungen sind nach allen Seiten vollkommen frei, kein Nystagmus. Die Augenspiegeluntersuchung ergiebt normalen Befund. Der Unterkiefer tritt im Verhältnis zum Oberkiefer etwas stärker vor; von einer Vergrösserung kann dabei nicht die Rede sein. Die Zunge weicht nach rechts etwas ab, sie zeigt weder Hypertrophie noch Atrophie. Die Sprache hat leicht nasalen Beiklang, der weiche Gaumen hebt sich sehr gut beim Phonieren. In der Innervation des Facialis besteht keine Differenz.

Die Muskulatur des ganzen Körpers ist dürftig entwickelt, besonders an den Waden. In der Ruhelage beobachtet man, namentlich an der rechten Hand, leichten tremor, der beim Strecken und Spreizen der Finger nicht zunimmt. Auch im rechten Unterarm ist ein beständiges Zittern sichtbar und fühlbar. Die Supraclaviculargräume sind stark ausgeprägt. Die Schilddrüse ist, bis auf einen kleinen Lappen rechts, nicht fühlbar.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist überall sehr ausgeprägt. Die Kraft der Hände ist trotz der starken Entwicklung nur eine geringe.

Dyn. r. 80
„ l. 120.

Die grobe Kraft ist in den Armen entschieden herabgesetzt. Es besteht keine Atrophie im Schultergürtel. Beim Aufstehen sind die Bewegungen des Patienten etwas schwerfällig. Beim Gehen hebt er die Füsse nur wenig vom Boden und macht kleine Schritte. Die grobe Kraft ist in den untern Extremitäten entschieden noch mehr herabgesetzt als in den obern. Bei Strecken des Unterschenkels vermag er einen geringen Widerstand nicht zu überwinden, etwas besser gelingt dies bei der Beugung. Beim Emporheben der Beine in Rückenlage sieht man einen deutlichen tremor, namentlich rechts. Die Gegend beider Kniegelenke ist geschwollen, und in beiden Gelenken befindet sich ein Erguss. Die Patella tanzt rechts sehr deutlich. Die Sehnenphaenomene sind an den obern Extremitäten deutlich vorhanden. Knph. beiderseits gesteigert. Beiderseits deutlicher Patellarklonus. Kein Achillessehnenph. Plantarrefl. links lebhaft, rechts nicht. Cremasterrefl. beiderseits deutlich. Bei forciertem Beugen im Kniegelenk rechts leichter Widerstand, links nicht.

Prüfung der Sensibilität.

Berührungs- und Druckempfindlichkeit am ganzen Körper vorhanden. Nadelstiche werden als solche auch überall richtig empfunden und genau lokalisiert. Tiefere Nadelstiche empfindet er sofort sehr schmerzhaft. Störungen des Tem-

peratursinns sind nicht vorhanden. Die Prüfung mit dem faradischen Pinsel ergiebt, dass Patient bei Rollenabstand 100 den Pinsel sehr schmerzhaft verspürt, nur an der rechten untern Extremität ist der Schmerz viel weniger stark.

Elektrische Prüfung.

Faradischer Strom R. A. 110 vom Erb'schen Punkt und der Muskulatur des Oberarms gute Zuckung. Am Unterarm und an der Hand erfolgt bei R. A. 100 Zuckung. An den untern Extremitäten lässt sich vom Nerven und Muskel bei R. A. 80 gute Zuckung erzielen. Constanter Strom, Kath. D. 10 vom Erb'schen Punkte bei 0,6 M. A. Zuckung. An den obern Extremitäten bei 2 M. A. gute Zuckung. An den Oberschenkeln bei 2 M. A., an den Unterschenkeln bei 4 M. A.

Beim Blossliegen während der elektrischen Untersuchung tritt das Zittern und Wogen der Muskulatur der Oberschenkel stärker hervor.

Bei Betrachtung vorliegenden Krankheitsbildes fällt eine ganze Reihe von Symptomen auf, welche die Diagnose auf Syringomyelie sicher stellen lassen. Die Hauptsymptome sind: Leichte Parese der obern, stärkere Parese der untern Extremitäten, Steigerung der Patellarrefl., Patellarklonus, starkes, fibrilläres Zucken in den Muskeln des Oberschenkels, Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit für faradischen Pinsel an der rechten untern Extremität, vasomotorische Störungen an Händen und Füssen, multiple Gelenkerkrankungen. Es besteht dagegen keine ausgesprochene Herabsetzung des Temperatursinns, es bestehen keine Atrophien.

Auffallend ist die gewaltige Grössenzunahme der Hände. Dieser Umstand könnte auf eine Combination von Syringomyelie mit Akromegalie hinweisen. Nach den schon oben erwähnten differentialdiagnostischen Merkmalen, kann es sich nicht um Akromegalie handeln. Die Grössenzunahme im vorliegenden Falle ist auf beide Hände beschränkt. Die Dickenzunahme übertrifft die Längenzunahme bei weitem. Die Haut ist enorm verdickt und deutlich cyanotisch verfärbt. An den Knochen des Gesichtsschädels ist nichts Abnormes festzustellen. Das Vorstehen des Unterkiefers ist ein ganz unwesentlicher

Befund und auf eine Entwicklungsstörung zurückzuführen. Ganz charakteristisch für Syringomyelie ist auch die auf einen Knochen beschränkte Hypertrophie an der innern Seite des rechten Fusses. Vorliegender Fall hat in der Grössenzunahme sehr viele Ähnlichkeit mit dem von Lunz angeführten. Auch das übrige Krankheitsbild zeigt grosse Übereinstimmung. In beiden Fällen bestehen nur sehr geringe Sensibilitätstörungen und keinerlei Muskelatrophien.

* * *

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Siemerling, für die Überlassung des Materials, sowie für die freundliche Unterstützung, meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Schlesinger: Syringomyelie.
Strümpell: Specielle Pathologie und Therapie der innern Krankheiten.
Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Sternberg: Die Akromegalie.
Uthoff: Ein Beitrag zu den Sehstörungen bei Akromegalie.
Linsemayer: Ein Fall von Akromegalie.
Wiener kl. Wochenschrift 1902, 33, 34.
Doebbelin: Pseudoakromegalie und Akromegalie.
Hager: Ein neuer Fall von Akromegalie.

Lebenslauf.

Verfasser, Edmund Straeten, wurde zu Wankum, Kreis Geldern, am 22. VI. 1875 als Sohn des Postverwalters Heinrich Straeten geboren und in der katholischen Religion erzogen. Ostern 1898 erhielt er zu Coesfeld i. W. das Zeugnis der Reife. Auf den Universitäten Kiel, Würzburg, Freiburg und München widmete er sich dem Studium der Medizin. Ostern 1900 bestand er an der Universität Kiel das Tentamen physicum; ebendaselbst 1903 die ärztliche Staatsprüfung und das Examen rigorosum.